Aus der Universitätsnervenklinik der Charité Berlin
Direktor: Geheimrat Professer Dr. Bonhoeffer

Zur Ätiologie der Basilaren Impression

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung des Medizinischen Doktorgrades

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin

vorgelegt von

ERNST TSCHESLOG

aus Memel

Tag der Promotion: 17. Oktober 1940

Buchdruckerei Franz Linke, Berlin NW 7, Marienstr. 13

M 255

Gedruckt mit Genehmigung der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. L. Kreuz
Referent: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Bonhoeffer

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Die basilare Impression oder plastische Deformation der Basis ist, wie der Name sagt, eine Anomalie der Schädelbasis. Es handelt sich um ein in hochgradiger Ausbildung seltenes Krankheitsbild, dessen anatomische Grundlage zuerst von Virchow entdeckt und beschrieben worden ist. Geringe Formen dieser Deformität fand er gehäuft in den Gegenden der friesischen Marschen, Hollands und im Gebiet um Bremen, wo sie anthropologisch bedingt zu sein scheint.

Die Veränderung des Schädelgrundes besteht in einer Elevation der Umgebung des Hinterhauptsloches gegen den Schädelraum, wodurch zunächst eine Erniedrigung des Schädels und in Fällen starker Ausbildung, bei welcher eine Elevation des ganzen os tribasilare eintritt, eine sehr erhebliche Difformität bedingt wird, die in ihrem Extrem zu der sogenannten Molenform führt.

Außer der Schädelbasis zeigt mitunter auch die oberste Halswirbelsäule Veränderungen. Oftmals ist der Atlas rudimentär und besteht nur aus einer dünnen Spange mit Resten der massae lat. und der Querfortsätze und ist mit der Unterfläche des Schädels verwachsen. Außerdem finden sich vielfach Spaltbildungen der übrigen Halswirbel.

Virchow unterschied rein anatomisch zwei Formen der basilaren Impression:

Bei der ersten wirkt der Druck der Halswirbelsäule hauptsächlich auf den hinteren Teil des Hinterhauptsloches, auf die Gelenkhöcker. Diese flachen sich ab, und die Gruben hinter ihnen werden mit Knochenmassen ausgefüllt, so daß es aussieht, als sei weiche Knochensubstanz weggedrückt und ausgewichen. Die Gelenkhöcker neigen sich medialwärts, so daß das Foramen occipit. magn. verengt wird. Ferner wird der ganze Ring des Hinterhauptsloches aufwärts gedrängt, so daß sich besonders nach hinten und außen von den Gelenkhöckern im Zusammenhang mit den hinteren, condyloidealen Gruben eine tiefe, laterale Furche bildet, gegen welche sich die Wölbung der Cerebellargruben von hinten und den Seiten her einsenkt.

Bei der zweiten Modifikation der basilaren Impression fällt die Druckrichtung vor die Gelenkhöcker. Hierbei kommt es durch den Druck des arcus atlantis und des dens epistrophei zur Atrophie der Gegend vor dem Hinterhauptsloch bis zum Tuberculum pharyngeum, als deren Folge, auf Kosten corticaler Knochensubstanz, eine Grube entsteht, die schließlich zur tiefen Aushöhlung wird. Von der kompakten Knochenmasse bleibt am Ende nur noch ein papierdünnes Blatt stehen. Später wölbt sich diese Stelle gegen das Schädelinnere zu vor, die Fläche des Clivus erhebt sich, und der Clivus selbst nimmt mehr und mehr die Form eines flachen, fast horizontal gestellten Gewölbes an.

Aus der Literatur ergibt sich nun jedoch, daß beide Formen im allgemeinen nicht scharf zu trennen sind, so daß folgendes Bild entsteht:

Die breite Fläche des Clivus, die mit den partes condyloideae des os occipitale normalerweise in concaver Krümmung von der Sattellehne gegen die Hinterhauptsschuppe herabzieht, bildet bei basilarer Impression einen convexen Bogen, dessen Scheitel in der Höhe des Sattelbodens zu liegen kommt, und zwar so, daß der sogenannte Basalwinkel, welcher, von der Ebene des Clivus mit der Ebene des Planum sphenoidale gebildet, im allgemeinen 115 bis 140 Grad beträgt, annähernd ein gestreckter wird. Von der Unterfläche des Schädels gesehen treten die Processus condyloidei nicht wie normal bis in die Ebene der Warzenfortsätze vor, sondern verbergen sich vielmehr am Grunde einer tiefen Mulde, deren Boden von der Pars basilaris und den partes condyloideae gebildet und von den Felsenbeinpyramiden wallartig umgeben wird.

Trotz der meist bestehenden Kombination beider Formen trennt Grawitz dieselben dennoch, und zwar derart, daß er die Form der hinteren Impression als etwas für das Wachstumsalter Charakteristisches betrachtet und die vordere Impression als für das Greisenalter typisch hinstellt, so daß also bei noch offenen Nähten der ganze Ring des Hinterhauptsloches ins Schädelinnere vorgetrieben wird, bei verknöcherten hingegen nur der Atlasbogen und Epistropheuszahn, nachdem Knochenmasse des Schädels atrophiert ist.

Die Symptome des Krankheitsbildes erklären sich aus den anatomischen Veränderungen, wenn man bedenkt, daß

der Clivus das Bett für die Brücke und zum Teil das verlängerte Mark ist.

Es ergeben sich:

1. Reiz- und Lähmungserscheinungen der Hirnnerven, besonders des Vagus und Hypoglossus.
2. Symptome einer Raumbeschränkung im Schädelinnern durch Verlegung des Aquaeductus Sylvii, welche durch Anpressen des Kleinhirns gegen das Tentorium zu erklären ist.
3. Kompressionserscheinungen von seiten der Medulla oblongata, da durch die Elevation eine Knickung des verlängerten Marks resultiert, entsprechend dem vorderen Rand des Hinterhauptsloches. Außerdem bohrt sich der Dens epistrophei in die Medulla und kann durch Läsion des Atemzentrums zu plötzlichem Tode führen.

Die Krankheit selbst hat einen chronischen, progressiven Verlauf mit schlechter Prognose. Der Kopf sinkt allmählich zwischen die Schultern, und der Hals erscheint außerordentlich kurz, um in späteren Stadien vollkommen zu verschwinden. Nach den angeführten anatomischen Veränderungen kann die Therapie nur eine symptomatische sein. Man hat versucht, durch eine Entlastungstrepanation das Leiden zu bessern, hat den Versuch jedoch als aussichtlos aufgegeben.

Es ergibt sich nun die Frage, welche Faktoren als aetiologische Momente dieser Erkrankung in Erwägung zu ziehen sind und in wieweit man eine gewisse Klärung in dieser Beziehung erzielen kann, zumal bis jetzt die Aetiologie nicht einheitlich festgestellt werden konnte. Im allgemeinen sind organische Skeletterkrankungen als ursächliche Faktoren der basilaren Impression angegeben worden, was noch näher zu betrachten ist.

Aber auch andere Momente sind für die Erkrankung verantwortlich gemacht worden. So betrachtet Grawitz als ihre Hauptursache die Wachstumshemmung des Schädelgrundes, deren Wesen darin besteht, daß ohne Verknöcherung das Wachstum entweder ganz aufhört oder doch soweit zurückbleibt, daß die Knochen nach ihrer Größe einer sehr viel früheren Periode der Entwicklung anzugehören scheinen. Normal entwickeln sich Schädeldach, Gesichtsknochen und Atlas, so daß dieser sich über den Umfang des klein bleibenden Hinterhauptsloches hinaus erstreckt und in-

folgedessen mit der Schädelbasis nicht mehr an den Gelenkflächen articuliert, sondern dem Schädelbasisknochen direkt aufliegt, ihn usuriert und als Folge die Impression zeitigt, was an drei Fällen beschrieben wird. Mit dieser Ueberlegung zieht Grawitz eine Parallele zur angeborenen Hüftgelenksluxation, die nach ihm auf demselben Mechanismus beruht.

Ein zweites aetiologisches Moment, das durch zwei Fälle belegt wird, glaubt Grawitz in der praematuren Ossifikation einer oder eines Teiles einer Naht zu sehen. Es resultieren in solchem Falle jedoch mehr Asymmetrien des Schädels, als daß es direkt zur Elevation der Basis kommt, so daß diese Wachstumsanomalien eigentlich nicht zu dem besprochenen Krankheitsbild führen.

Als dritten Faktor schließlich nennt Grawitz die Syphilis und beschreibt im Zusammenhang damit die an den Gelenkflächen luisch, cariös zerstörte Schädelbasis einer 45jährigen Frau mit andeutungsweiser basilarer Impression.

Besondere Beachtung verdient, daß bei keinem dieser sechs von Grawitz beschriebenen Fälle der Tod durch die Schädeldeformität selbst eintrat, weder primär noch secundär, sondern stets durch eine andere unabhängig davon verlaufende Krankheit bedingt war, so daß die hier bestehende, geringfügige Deformität der Schädelbasis als Nebenbefund zu werten war.

Wenn die Wachstumshemmung als Aetiologie der basilaren Impression nun zwar eine Stütze findet in einer Arbeit Virchows über die Entwicklung des Schädelgrundes, worin er unter anderem ausführt, daß es mit und ohne Synostose zum vorzeitigen Wachstumsstillstand der einzelnen Knochen kommen kann und daß das Wachstum der einzelnen Knochen an sich schon ein ganz verschiedenes ist, so daß sehr leicht eine Elevation des Schädelgrundes durch solche Störung resultieren kann, so ergibt sich aber trotzdem aus der Abhandlung, daß diese Störungen mehr von anthropologischem als von klinischem Interesse sind, da, wie schon oben erwähnt, die Deformitäten hierbei doch nicht so hochgradiger Art sind, daß sie sich zu einem lebensbedrohlichen Prozeß entwickeln könnten.

Von einer Bildungshemmung des Skeletts als Aetiologie der basilaren Impression spricht der Wiener Röntgenologe Schüller, dem es als erstem gelang, die Diagnose der

basilaren Impression schon in vivo zu stellen. Nach ihm kommt es zu Vortreibung der Basis und der Halswirbelsäule gegen das Schädelinnere, wenn bei herabgesetzter Festigkeit des Rahmens des Hinterhauptsloches die Last des Kopfes zu groß wird, was nach ihm besonders bei der Rachitis und der Ostitis def. eintritt.

So beschreiben Stilling und Catola drei Fälle von Ostitis def. mit hochgradigen, allgemeinen Skelettdeformitäten bei ausgesprochener Elevation der Schädelbasis. Es handelte sich dabei um einen Mann von 77 und zwei Frauen im Alter von 70 und 78 Jahren, die zum Teil zunächst an rheumatischen Beschwerden litten, und bei denen sich später Lähmungserscheinungen als cerebrale Symptome entwickelten.

Ganz ähnlich liegen die Verhältnisse bei der Rachitis. So beschreiben Stroebe und Recklinghausen bei ihr Vertiefung der hinteren Schädelgrube und Abflachung des Clivus als Zeichen basilarer Impression. Ein rachitisches Curiosum beschreibt auch Homén, der neben allgemeinen Skelettdeformitäten eine ausgesprochene, hochgradige Elevation der Schädelbasis fand, die zu cerebralen und bulbären Symptomen wie Kopfschmerzen, Schluckstörungen und Ataxie und schließlich durch Irritation des Atemzentrums zu secundärer Pneumonie mit exitus let. führte.

Zu bemerken ist bei diesen rachitischen Formen, daß es sich bei den davon befallenen Individuen um Personen niedrigeren Alters bis zu 25 Jahren handelte.

In neuerer Zeit hat man versucht, die basilare Impression mit einer endocrinen Stoffwechselerkrankung der Schilddrüse im Sinne eines Myxödems in Verbindung zu bringen. Paul Merio und Erwin Risak sprechen von basilarer Impression, endocriner Erkrankung und Klippel-Feilschem Syndrom, worunter eine Anomalie der Halswirbelsäule mit Fehlen einzelner Wirbel und Verschmelzung derselben verstanden wird. Halsmangel wird vorgetäuscht, und die Ohren sind den Schultern genähert. Es entsteht also das gleiche Bild, das wir oben bereits kennen gelernt haben. Die Verfasser behaupten, daß diese Skelettanomalien ihre Ursache in einer Unterfunktion der Schilddrüse fänden und stützen sich im wesentlichen auf sechs Fälle von Feller und Sternberg, von denen fünf Neugeborene waren. Bei dem sechsten Fall handelte es sich um ein Ske-

lett der Wiener Pathologie mit Klippel-Feilschem Syndrom. Im Sektionsprotokoll fand sich außer einer evtl. zu kleinen Schilddrüse nichts Pathologisches, im besonderen kein Hinweis auf ein Myxödem. Schließlich beschreiben Verfasser noch einen Fall mit typischer, hochgradiger Elevation der Schädelbasis und mit Halswirbelanomalien, Als Krankheitssymptome bestanden Kopfschmerzen und zeitweise auftretende Sprachstörungen bei einer Hypoglossusparese. Auch in diesem Falle konnte an der Schilddrüse ein pathologischer Befund nicht nachgewiesen werden. Auf eine Skeletterkrankung wurde nicht eingegangen. Die beiden Verfasser werfen die Frage auf, ob zwischen den drei Faktoren, basilarer Impression, Klippel-Feilschem Syndrom und Schilddrüsenunterfunktion eine zufällige Verknüpfung oder ein ursächlicher Zusammenhang bestehe und bejahen die Frage in letzterem Sinne.

Obgleich in keinem der sieben beschriebenen Fälle eine Unterwertigkeit der Schilddrüse mit Sicherheit nachweisbar war und für Neugeborene ein Myxödem von vornherein auszuschließen ist, glauben Paul Merio und Erwin Risak trotzdem, eine Wechselbeziehung zwischen der Knochenerkrankung und der minderwertig angelegten Schilddrüse annehmen zu müssen, was jedoch nach obiger Beschreibung nicht so überzeugend ist, daß man dem endocrinen Faktor als ätiologischem Moment der basilaren Impression beipflichten könnte.

Zum Schluß möchte ich über einen Fall berichten, den ich der Psychiatrischen- und Nervenklinik der Charité Berlin (vormals Direktor Geheimrat Professor Dr. Bonhoeffer) verdanke.

H. R., 26 J., Krankenblatt 6156. Aufgenommen am 11. 12. 35.

Es handelt sich um einen Patienten, der wegen ständig zunehmenden Schwächegefühls die Innere Klinik der Charité aufsuchte. Von Jugend an bestand eine starke Kyphose bei ausgesprochener Minderwertigkeit des Knochensystems. Er hatte eine Rachititis durchgemacht und lernte erst mit zwei Jahren laufen. Die Knochen wurden nicht fest, so daß der Kranke immer nur an Krücken gehen konnte. Der geringste Sturz genügte, um eine Fraktur herbeizuführen. So hatte er sich in den Jahren von 1913 bis 1929 viermal die Beine gebrochen. Ein geistiger Defekt im Sinne einer Schwachsinnigkeit bestand nicht.

Der Patient gab an, daß er mit viel Freude die Volksschule, ohne sitzen zu bleben, besucht hatte und eigentlich Uhrmacher werden wollte, im Hinblick auf seine körperlichen Fehler jedoch davon Abstand genommen und das Pantoffelmacherhandwerk erlernt und bis vor etwa acht Wochen noch ausgeübt hatte. Irgendwelche Angaben über frühere Erkrankungen wurden, abgesehen von der Skelettanomalie, nicht gemacht.

Die Familienanamnese ergab außer einer Lues beider Eltern keinen Anhalt für eine erbliche Belastung. Der Vater hatte 1920 noch eine positive Wa R und wurde damals spezifisch behandelt. Die Mutter hatte mit 20 Jahren einen Schlaganfall und wurde ebenfalls wegen einer Lues behandelt. Die Großeltern sowohl von seiten des Vaters wie auch der Mutter waren gesund und hatten je acht Kinder, von denen im ganzen noch zwölf leben, welche bis auf eine Tochter, die angeblich an Brustkrebs leidet, gesund sein sollen. Von den vier gestorbenen Kindern war eins im Beruf verunglückt, drei starben als Kleinkinder. Die einzige Schwester des Patienten ist 14 Monate jünger und sowohl körperlich als auch geistig vollkommen gesund. Sie ist in einem Pelzwarengeschäft als Filialleiterin angestellt.

Eine kurze Untersuchung der Mutter bei der Einlieferung ihres Sohnes ergab ein schlechtes Gedächtnis derselben. An frühere Ereignisse konnte sie sich nur schwer erinnern. Oft wurden kurz vorher gegebene Erklärungen widerrufen und entgegengesetzte Angaben gemacht. Die Pupillen reagierten bds. schwach auf Licht und Konvergenz. Der PSR war beiderseits nicht auslösbar, das Rombergsche Zeichen positiv. Die Complementablenkungsreaktion im Blut war positiv. Außerdem klagte die Frau über Reißen in beiden Beinen. Die Wa R des Vaters war negativ.

Bis zu einem Jahr vor der Einlieferung fühlte R. sich ganz gesund, dann begann Atemnot und Luftmangel einzutreten, wozu sich ein Schwäche- und Schweregefühl des ganzen Körpers unter besonderer Bevorzugung der linken Seite gesellte. Das Sprechen war infolge des Luftmangels langsam, sonst jedoch nicht erschwert. Seit einem halben Jahr war R. das Stehen und Gehen nicht mehr möglich, und seit etwa acht Wochen machte das Sprechen auch insofern Schwierigkeiten, als von diesem Zeitpunkt an die Zunge den

Dienst versagte und der Luftmangel fast unerträgliche Formen annahm. Psychisch war keine Veränderung eingetreten, auch das Denkvermögen war gegenüber früher in keiner Weise erschwert. Schmerzen und Sensibilitätsstörungen wurden nicht angegeben.

Nach meinen eigenen Erhebungen bei Befragung der Eltern lag der Beginn der Erkrankung viel weiter zurück. Die Mutter kam als anamnestische Quelle nicht in Frage. Sie machte einen debilen und verkommenen Eindruck und führte demgemäß auch ihren Haushalt in P., wie ich bei einem Besuch feststellte, sehr gleichgültig und nachlässig. Der Vater war Drechsler und bereits über 25 Jahre bei einer Berliner Schirmfabrik beschäftigt. Er machte einen geistig durchaus vollwertigen Eindruck. Bei der Unterhaltung ergab sich, daß man es bei ihm mit einem politisch und geschichtlich gut geschulten Mann zu tun hatte, der sich noch im Vollbesitz seiner geistigen Kräfte befand.

Er gab zu, sich vor vielen Jahren luisch infiziert zu haben und wie seine Ehefrau seine letzte Schmierkur etwa ein halbes Jahr vor der Geburt seines Sohnes gemacht zu haben. Auf eindringliches Befragen gab er noch an, daß seine Frau fünf- oder sechsmal abortiert hatte und der Pat. das erste lebend geborene Kind gewesen sei. Sein zweites Kind, eine 14 Monate jüngere Tochter, soll vollständig gesund sein.

Nach seinen Angaben machte die Erkrankung seines Sohnes sich mit ihren ersten Symptomen schon vor 20 Jahren bemerkbar. Die Rachitis, die angeblich angeboren war, besserte sich zunächst etwas, und bis zum sechsten Lebensjahr wurde auch das Laufvermögen besser, um dann ganz allmählich, fast unmerklich schlechter zu werden. Diese langsam fallende Kurve nahm in den letzten fünf oder sechs Jahren einen steiler abfallenden Verlauf im Sinne einer immer schneller einsetzenden Ermüdbarkeit und einer Erschwerung des Laufens, bis dieses sogar dem Pat. ein halbes Jahr vor seinem Tode unmöglich wurde. Außerdem machte der Vater die Beobachtung, daß der Kopf seines Sohnes langsam aber unaufhaltsam zwischen den Schultern verschwand, was ihm dadurch auffiel, daß er, wenn er seinem Sohn die Haare schnitt, mit der Haarschneidemaschine nicht mehr richtig in dessen Nacken gelangte. Auch die starke Kyphoskoliose und die hochgradigen übrigen Skelettdefor-

mitäten bildeten sich ganz langsam und allmählich im Laufe des Lebens des Pat. aus.

Deutlich stärker jedoch wurden die Erkrankungserscheinungen erst in den letzten beiden Jahren. Zu dieser Zeit setzte ein Schweregefühl im ganzen Körper ein, und die Schwäche nahm in solchem Maße zu, daß von da an der Kranke seine Arbeit als Pantoffelmacher nicht mehr ausführen konnte. Im Laufe von 1½ Jahren wurde jetzt alles schlechter. Der Luftmangel steigerte sich bis zur Dyspnoe, die Sprache wurde schleppend und träge und das Laufen mehr und mehr unmöglich. Der Zusammenbruch erfolgte im letzten halben Jahr, als neben dem Unvermögen des Laufens die Sprache noch langsamer und schwerer wurde und die Atmung außerordentliche Schwierigkeiten bereitete, was den Kranken veranlaßte, sich in stationäre Behandlung zu begeben.

Der Zustand des nur 1.05 m großen Pat. bei seiner Aufnahme war ein außerordentlich schlechter. R. saß bei starker Dyspnoe fast aufrecht im Bett. Schnell aufeinanderfolgendes Ein- und Ausatmen war unmöglich. Alle zwei Minuten trat maximale Inspiration mit Stridor und Zwangslachen auf, jedoch bestand keine Cyanose.

Die Sprache war mühsam, das Sprachvermögen selbst aber erhalten, allerdings kamen die Worte langsam, gequetscht und undifferenziert heraus.

Der Schädel war abnorm niedrig, an den Schläfen breit ausladend und zum Kinn spitz zulaufend. Sein größter Umfang betrug 58 cm. Er schien ohne Hals direkt zwischen den Schultern zu sitzen. Die Gegend der Protuberantia ext. war flach, das Occiput ragte darüber hinaus, so daß man den Schädel von unten, über dem Nacken palpieren konnte.

Der Thorax war fast kugelig, der Umfang betrug bei der Ein- und Ausatmung 86—87 cm, und die unteren Rippen waren der Spina iliaca bis auf einen Querfinger Zwischenraum genähert. Die Entfernung von der Inc. jugularis zum Proc. xiphoideus betrug 23 cm, von letzterem zum oberen Rand der Symphyse 12 cm. Die Fingerspitzen reichten bei herunterhängenden Armen bis zum oberen Drittel der Wade.

Obere Extr.: Bis auf starke Varusstellung bds. o. B.

Untere Extr.: Länge von der Spina iliaca ant. sup. bis zum Malleolus med. gleich 36 cm. Die rechte Tibia war nach vorn convex durchgebogen.

Die Wirbelsäule zeigte eine doppelt S-förmige, außerordentlich starke Kyphoskoliose.

An den inneren Organen war kein pathologischer Befund zu erheben, lediglich an der Lunge bestand verschärftes, exspiratorisches Atemgeräusch.

Die Untersuchung des Zentralnervensystems ergab folgenden Befund:

Hirnnerven:

I. o. B.

II. Der Augenhintergrund zeigte etwas enge Gefäße, die Sehnerveneintritte waren entrundet, die rechte Papille etwas blaß und atrophisch.

III. Es bestand dauernder, feinschlägiger Nystagmus, der sich beim Blick in die Endstellungen zum grobschlägigen steigerte. Die Pupillen waren mittelweit, ohne Seitendifferenz, die Licht- und Convergenzreaktion war beiderseits vorhanden.

IV. ohne nachweisbare Störung.

V. o. B.

VI. Beim Blick nach links erwies sich der linke Abducens als paretisch.

VII. Die Innervation war links schlechter als rechts. Stirn- und Nasolabialfalten links verstrichen. Der linke Mundwinkel hing etwas herab, und die linke Hälfte der Oberlippe war ganz schmal. Das Chvosteksche Phänomen war negativ.

VIII. o. B.

IX, X. Der Waldeyersche Rachenring war eng, die Gaumenbögen lagen der hinteren Rachenwand fast an. Das Gaumensegel stand rechts etwas höher als links.

XI. o. B.

XII. Die Zunge wich beim Herausstrecken nach rechts ab, und in der Ruhe waren gelegentlich bis in die seitlichen Randpartieen reichende fibrilläre Zuckungen sichtbar.

Obere Extremität:

Atrophieen waren mit Sicherheit nicht nachweisbar, der Tonus war erhöht, die grobe Kraft gut erhalten.

R. P. R. beiderseits sehr lebhaft ohne Seitendifferenz.

Tr. S. R. ebenfalls beiderseits lebhaft bis gesteigert mit Erweiterung der Auslösungszone.

Mayerscher Grundreflex bds. positiv.

Die Sensibilität für Nadelstiche, Lagesinn, Bewegungsempfindung sowie Berührungs- und Temperaturempfindung war nicht gestört. Dagegen bestand grobe Dysdiadochokinese, die links stärker als rechts war.
B. D. R. obere nicht sicher.

untere nicht auslösbar.

Cremaster R. links lebhafter als rechts.

Untere Extremität:

Im Gegensatz zu den oberen Extremitäten war der Tonus sowie die grobe Kraft im ganzen beiderseits herabgesetzt. Die Hüftbewegung war links, die Streckung rechts mit verminderter Kraft ausführbar. Die Kniebeugung erfolgte rechts schwächer als links, während die Streckung beiderseits als annähernd normal bezeichnet werden konnte genau wie das Strecken der Fußspitzen. Beim Heben derselben machte sich wiederum links eine Kraftverminderung gegenüber rechts bemerkbar.

P. S. R. }
A. S. R. } bds. zum Clonus gesteigert.

Babinski: bds. positiv, links stärker als rechts.

Oppenheimer: links positiv, rechts fraglich.

Mendel-Bechterew: }
Rossolimo: } links gleich rechts positiv.

Unterkieferreflex: lebhaft.

Die Sensibilität war erheblich gestört. Es bestand eine Hypalgesie für Nadelstiche und Temperaturunterschiede besonders des rechten Beines im Bereiche des Glutaeus, auf der Vorderseite des Oberschenkels und am Unterschenkel. Am rechten Oberschenkel speziell fand sich oben innen und vorn eine Empfindungsstörung für feine Berührungen. Die Angaben des Pat. wechselten jedoch, so daß die Grenzen nicht genau festgestellt werden konnten.

Die Röntgenaufnahmen des Kopfes und der Wirbelsäule zeigen eine auffallend dicke Schädelkapsel, die in der Form einem quergestellten Längsoval gleicht, wobei die Breite ungefähr der doppelten Höhe entspricht. Die Schädelbasis ragt deutlich ins Lumen des Schädels hinein, besonders in ihrem mittleren Anteil (siehe Abbildung).

Hochgradige Elevation der Schädelbasis
in zwei Ebenen. H. R, 6156

Hals-, Brust- und Lendenwirbelsäule bis zum Sacrum zeigten eine hochgradige Skoliose, und zwar waren Hals- und Brustwirbelsäule nach links, untere Brust- und Lendenwirbelsäule nach rechts convex verbogen. Die Brustwirbel zeigten in Höhe des fünften und sechsten eine leichte Verschmälerung des rechten Randes und in Höhe des zehnten und elften eine Verschmälerung des inneren Randes. Die Höhe der einzelnen Wirbelkörper innerhalb der Brustwirbelsäule wechselte sehr stark, und im ganzen war eine Atrophie der Knochen deutlich erkennbar.

Die Complementablenkungsreaktionen in Blut und Liquor waren sämtlich negativ, im Sediment des Liquors fanden sich ganz vereinzelt Rundzellen, lediglich der Eiweißgehalt war auf 1/3 ‰ erhöht, und die Goldsolreaktion ergab einen Farbumschlag in blau beim Verdünnungstiter 1 : 80. Der Ca- und P-Spiegel zeigte normale Werte von 3.12 und 10,1‰.

Im Laufe von knapp zehn Tagen verschlechterte sich der Zustand des Pat. erheblich. Über der ganzen Lunge traten grobblasige, nicht klingende Rgs. auf, und die Dyspnoe wurde ständig stärker. Auch die Symptome von seiten des Z. N. S. wurden noch deutlicher. Die Pyramidenbahn- und bulbären Zeichen traten mehr in den Vordergrund. Die Facialis- und Abducensparesen sowie die Schluckstörungen nahmen zu. Clonus der Extremitäten trat schon bei leichter Berührung ein.

Nach 14 Tagen befand sich der Kranke in moribundem Zustand. Die Atemexcursionen wurden klein, Bronchien, Trachea und Pharynx waren voller Schleim, welchen abzuhusten R. nicht mehr in der Lage war, was ein secundäres Emphysem zur Folge hatte. Am 17. Tag konnte Pat. sich nicht mehr bewegen. Nahrungsaufnahme war wegen der weiter verstärkten Schluckstörung unmöglich. Der Lungenbefund wurde stärker, die Rasselgeräusche nahmen zu, und bei steigender Temperatur und Absinken des Pulses trat am folgenden Tag exitus let. ein.

Die Autopsie ergab neben hochgradigen, allgemeinen Skelettdeformitäten stärkere Anomalien des Schädels:

Das Dach ist verhältismäßig dünn, dabei ist die Dicke ungleichmäßig. Die Diploe ist sehr schmal und an manchen Stellen durch stärkeren Blutgehalt livide verfärbt. Hier sind die Spongiosaräume manchmal etwas weiter, die Spongiosabalken selbst etwas dünn. Die Dura über dem ver-

hältnismäßig großen Gehirn ist locker, die Innenfläche spiegelnd glatt. Im Längssinus und in den Sinus der Schädelbasis findet sich geronnenes Blut, in den weichen Häuten reichlich Liquor. Die Furchung der Rinde zeigt keine Anomalien, lediglich fällt auf, daß in der linken Hemisphäre im Bereich der Zentralwindung eine etwas stärkere Furchung und Fissurenbildung als auf der rechten Seite vorhanden ist.

An der Unterfläche beider Stirnlappen sind diejenigen Stellen etwas eingedellt, die dem leicht kegelförmig in das Schädelinnere vorspringenden Dach der Orbita entsprechen. Die ganze Gegend des For. occip. magn. einschließlich des Keilbeins und des Clivus steht etwa 1 cm höher als die obere scharfe Kante beider Felsenbeine, die selbst keine Anomalien zeigen. Im vorderen Teil des For. occip. magn. und des obersten Wirbelkanals springt der Zahn des Epistropheus zapfenartig gegen das Schädelinnere zu vor. An den entsprechenden Stellen sind Brücke und verlängertes Mark stark abgeflacht.

S. N. 1471/35. **Hochgradige Kyphose der Schädelbasis bei abgeheilter allgemeiner Rachitis**

Die mikroskopisch histologische Untersuchung der Brücke zeigt im Bereich beider Pyramidenbahnen eine Auf-

hellung und Vakuolisierung im Gebiet der hier verlaufenden, markhaltigen Nervenfasern. Die Markscheiden sind vielfach im Zerfall begriffen, die Achsenzylinder nur noch zum Teil erhalten. Diese Degenerationen erstrecken sich ganz scharf nur auf die Pyramidenbahnen, während die übrige Brücke das gewöhnliche Bild zeigt. In der Nachbarschaft der veränderten Pyramidenbahnen findet sich starke Hyperaemie sowohl der Hirnhautgefäße als auch der innerhalb der Pyramidenbahnen gelegenen Gefäße.

Nach den beschriebenen Symptomen und Befunden sowie dem Verlauf der Erkrankung handelte es sich bei dem Pat. um eine ziemlich frische Pyramidenbahndegeneration mit bulbären Symptomen. Der Herd der Läsion mußte nach der rein klinischen Untersuchung sehr hoch lokalisiert werden, was zuerst durch die Röntgenaufnahme und später durch die Obduktion erwiesen werden konnte. Die Degeneration war bedingt durch Compression von Pons und Medulla obl. als Folge der hochgradigen Elevation der Schädelbasis, was zu Irritation und Schädigung auch des Atemzentrums und durch schlechte Ventilation der Lunge bei kleinen Atemexcursionen zu secundärer Pneumonie führte. Sie ist in diesem Falle, genau wie bei dem von H o m é e n beschriebenen, als Folge der durch die Elevation der Schädelbasis gezeitigten Schäden aufzufassen.

In der Krankengeschichte fällt auf, daß die Pyramidenbahnen auf der linken Seite stärker geschädigt sind als auf der rechten, was sich daraus erklärt, daß die Elevation der Schädelbasis auf der linken Seite stärker ausgebildet ist (siehe Abbildung). Auch die bulbären Erscheinungen und die Sensibilitätsstörungen erklären sich aus dem Obduktionsbefund.

Die Ursache dieser Krankheit muß in einer alten Rachitis gesucht werden, wofür die hochgradigen Skelettdeformitäten sprechen und am Schädel im besonderen die Abflachung der Tuberositas nuchae, welche von V i r c h o w schon im Jahre 1853 als Folge der Rachitis betont wird. Diese ist bei R. nie ganz zum Stillstand gekommen bzw. in Schüben verlaufen, worauf der schon anfangs erwähnte Progreß zurückzuführen ist. Nach Ansicht des Pathologen, Herrn Prof. H a m p e r l, kommt als verantwortlicher Faktor dieser Skelettanomalien eine andere Erkrankung nicht in Frage, während Herr Prof. G o c h t klinisch zunächst

noch eine connatale Lues in Erwägung zog, wogegen jedoch der negative Ausfall der Complementablenkungsreaktion in Blut und Liquor spricht, wenn es auch zweifellos auffällig ist, daß R. das erste lebend geborene Kind seiner Eltern ist und die Mutter auf Grund ihrer und wohl auch des Vaters Lues vorher 5- oder 6mal abortiert hatte. Aber neben den Befunden in Blut und Liquor spricht eine Arbeit Hochsingers, „die Beziehungen der hereditären Lues zur Rachitis und Hydrocephalie", gegen eine spezifische, d. h. luische Ursache. Hochsinger gibt an, daß luische Säuglinge nach dem 6. Lebensmonat so gut wie nie von Rachitis befallen werden, da von diesem Zeitpunkt an die hyperostosierenden, luischen Prozesse bereits zu überwiegen beginnen. An 64 beobachteten Fällen hat er nie Infraktionen oder hochgradiger Verbiegungen am Skelett gesehen, während diese Erscheinungen bei unserem Fall gerade am auffälligsten sind. Im übrigen kann man noch anführen, daß R. geistig und psychisch in keiner Weise einen defekten Eindruck machte, was ebenfalls gegen eine connatale Lues auszuwerten ist.

Das ganze Krankheitsbild und die Art des Verlaufes mit den einzelnen stoßweisen Verschlechterungen mit Perioden des Stillstandes oder zum mindesten nicht so foudroyanten Prozesses sprechen für eine Rachitis mit immer wieder auftretenden Schüben, die sich auch auf die Schädelbasis erstreckten und schließlich zu den beschriebenen, durch die Elevation bedingten bulbären Symptomen mit letalem exitus führte, so daß die Aetiologie dieses Falles klar ist.

Wenn man die in der Literatur beschriebenen Fälle von basilarer Impression genauer betrachtet, kann man die Feststellung machen, daß diese Schädeldeformität in geringem Grade nicht allzu selten ist und oftmals nach Angaben der Pathologen als Nebenbefund bei der Autopsie entdeckt wird, klinisch jedoch vollkommen symptomfrei geblieben war. Die Ursache dieser nur geringen Deformität ist vielleicht nach Virchow in anthropologisch bedingten Wachstumsanomalien zu suchen.

Die Fälle mit hochgradiger Elevation der Schädelbasis mit schweren, klinischen Symptomen haben durchweg eine organische Skeletterkrankung als ursächlichen Faktor aufzuweisen. Bei alten Leuten ist diese Skeletterkrankung die

ostitis def., während bei jüngeren Leuten, bis zum Alter von 25 Jahren etwa, wie auch in unserem Falle, die Rachitis als ätiologisches Moment der basilaren Impression anzusprechen ist.

Wir haben also bei der besprochenen Erkrankung zwei Gruppen zu unterscheiden:

I geringe Elevation, bzw. Asymmetrie der Schädelbasis, bedingt durch Wachstumsanomalien;

II ausgesprochene, hochgradige basilare Impression bei organischen Skeletterkrankungen, die auftritt

1. bei alten Leuten als Folge einer ostitis deformans,
2. bei jüngeren Individuen als Folge einer Rachititis.

Diese drei Formen der Erkrankung lassen sich gut von einander trennen, so daß man damit den Grundfaktoren dieser Schädelanomalie etwas näher kommt und damit in die anfangs etwas verwirrenden ätiologischen Momente eine gewisse Ordnung bringt.

Zum Schluß gestatte ich mir, Herrn Geh. Rat Professor Dr. Bonhoeffer für die Durchsicht der Arbeit bestens zu danken.

Literaturnachweis.

1. Antoni, Nils: A case of ostitis deformans with basilar impression.
2. Catola: Sur un cas de maladie de Paget, à localisation céphalique isolée.
3. Grawitz: Paul: Beitrag zur Lehre von der Basilimpression des Schädels.
In: Virchows Archiv: Bd. 80, 1880, S. 449—474.
— Ueber die Ursachen der angeborenen Hüftgelenksverrenkung.
In: Virchows Archiv: Bd. 74, 1878, S. 1—14.
5. Homéen, Ernst Alexander: Zur Kenntnis der rachitischen Deformität der Schädelbasis.
In: Dt. Zeitschr. f. Nervenheilkunde: Bd. 20, 1901, S. 3—15.
6. Hochsinger, Karl: Die Beziehungen der hereditären Lues zur Rachitis und Hydrocephalie.
In: Wiener Klinik: Jg. 30, 1904, S. 183—222.
7. Looser, Emil: Zur Kenntnis der Osteogenesis imperfecta congenita et tarda (sog. idiopathische Osteopsathyrose).
In: Mitt. Grenzgeb. Chir. u. Med.: Bd. 15, 1906, S. 163—207.

8. Merio, Paul, und Risak, Erwin: Klippel-Feilsches Syndrom, basilare Impression und endokrine Erkrankung.
In: Zs. f. klin. Medizin: Bd. 126, 1934, S. 455—468.

9. Regnault, Felix: Altérations craniennes dans le rachitisme.
Paris 1888: Steinheil.
Paris, med. Diss.

10. Recklinghausen, Daniel Friedrich von: Ueber osteomalacische Knochenstrukturen.
In: Zbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat.: Bd. 8 1897, S. 858.

11 Schüller, Arthur: Röntgendiagnostik der Erkrankungen des Kopfes.
Wien: Hölder 1912.
Nothnagels spez. Pathol. u. Therap. Suppl. Bd. 4 (auch ins Englische 1918 übersetzt).

12. Stilling, H.: Ueber Osteitis deformans.
In: Virchows Archiv: Bd. 119, 1890, S. 542—565.

13. Stroebe, Hermann: Krankhafte Veränderungen der knöchernen Kapsel und der Hüllen des Gehirns.
In: Handbuch der patholog. Anatomie des Nervensystems, Bd. 1, 1904, S. 302—394.

14. Virchow, Rudolf: Untersuchungen über die Entwicklung des Schädelgrundes im gesunden und kranken Zustande . . . . .
Berlin, med. Diss. 1857.

Lebenslauf.

Am 14. September 1912 wurde ich als Sohn des damaligen Militäranwärters, jetzigen Obersteuersekretärs Ernst Tscheslog in Memel geboren. Ich besuchte das Realgymnasium in Berlin-Hermsdorf und erhielt dort am 13. März 1931 das Zeugnis der Reife. Am 10. Oktober desselben Jahres wurde ich auf der Friedrich-Wilhelms-Universität in Berlin immatrikuliert. Nachdem ich am 10. September 1937 die medizinische Staatsprüfung abgelegt hatte, wurde mir am 10. September 1938 die Bestallung als Arzt für das Deutsche Reich erteilt.

Vom 1. August bis 14. Oktober 1933 war ich im Freiwilligen Arbeitsdienst, RAD. Ostmark. Seit dem 7. Juli 1933 gehöre ich dem NSKK. und seit dem 1. Mai 1937 der NSDAP. an.

Ernst Tscheslog.